

心臟超音波顯影劑於 肥厚性心肌病變的診斷與治療

簡韶甫醫師、秦志輝副部長

/國泰綜合醫院 一般心臟醫學科 心血管中心

前言

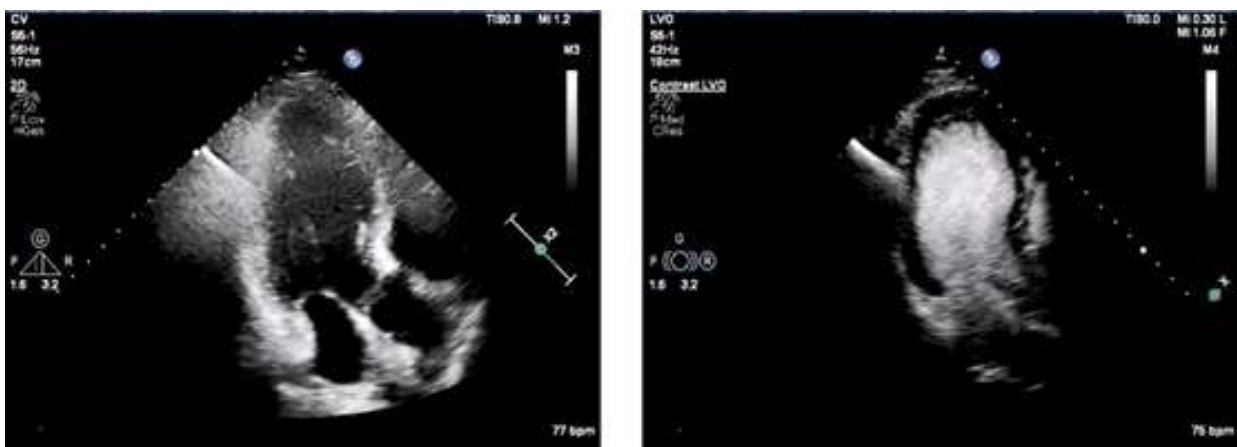
肥厚性心肌病變 (hypertrophic cardiomyopathy, HCM) 的盛行率約為 1/500，但帶有此突變基因的外顯率 (penetrance rate) 並非百分之百，有此基因突變族群的比例可能更高。最常見的基因突變來自肌小節 MYH7 和 MYBPC3 突變，導致左心室壁增厚產生二尖瓣收縮期前移 (systolic anterior motion of mitral valve, SAM)、不對稱性二尖瓣往後逆流 (posterior eccentric mitral regurgitation) 以及左心室出口阻塞等 (left ventricle outlet

obstruction, LVOTO)，以上病理變化會導致心臟衰竭、昏厥、心律不整甚至猝死，及早診斷與治療可顯著改變這些病人的預後。

診斷

目前對於肥厚性心肌病變的診斷以影像診斷為主，心臟超音波及心臟核磁共振顯示舒張末期左心室壁厚超過 15mm 且缺乏其他造成心肌肥厚的原因，就應將肥厚性心肌病變列入鑑別診斷。肥厚性心肌病變造成的左心室肥厚最常見位於 basal anterior septum 往前壁延伸，但也可能只局限於 1~2

segments，且影像診斷不需一定要有 SAM 或 LVOTO。使用心臟超音波診斷肥厚性心肌病變常受限於影像品質不佳，像病人有肥胖或慢性阻塞性肺病等會使左心室內膜 (endocardium) 影像模糊而無法準確測量心肌厚度，此時若能使用心臟超音波顯影劑即可準確觀察左心室內膜以評估左心室壁厚度如圖一。心尖處的肥厚性心肌病變 (apical hypertrophy) 於胸前超音波的診斷也較為困難，若使用心臟超音波顯影劑可以明確顯示左心室內膜邊界來診斷心尖處的肥厚性心肌病

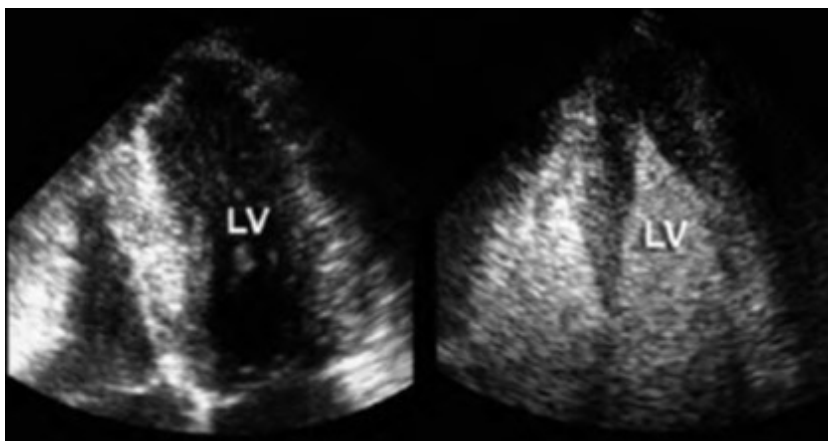


圖一：(左) Apical long-axis view 顯示左心室內膜無法清楚顯影。(右) 注射心臟超音波顯影劑後左心室內膜邊界清楚。

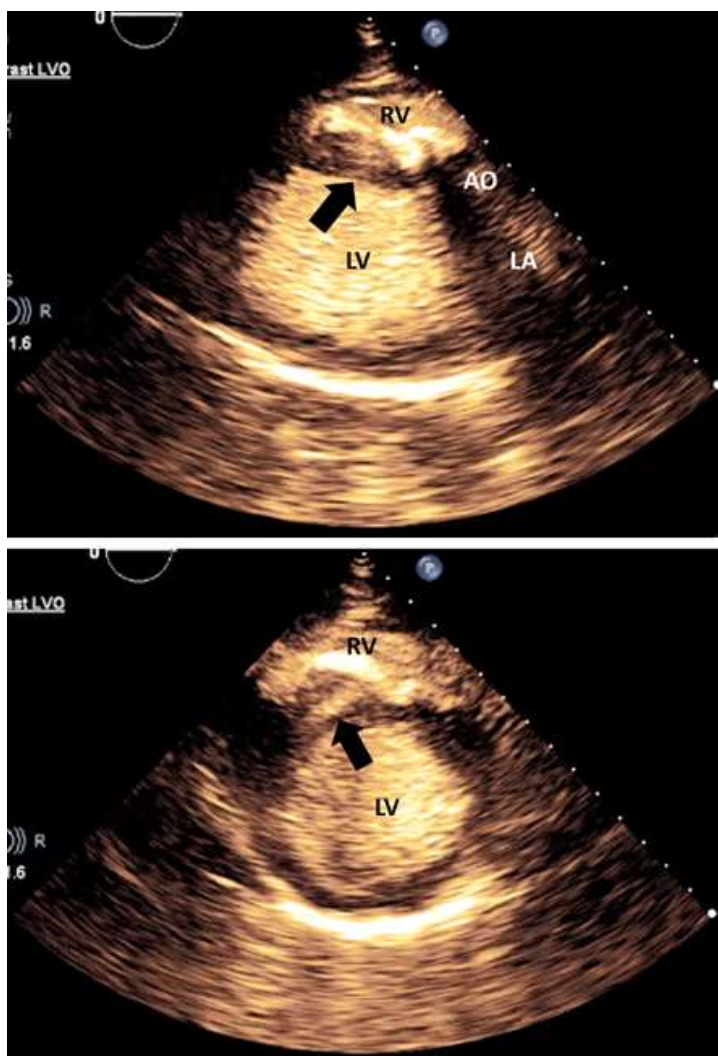
變，如圖二。

治療

肥厚性心肌病變的治療以心臟衰竭的藥物治療為主，若藥物治療後仍有心臟衰竭的症狀或嚴重左心室出口阻塞($LVOTO \geq 50\text{mmHg}$)就可以考慮做心室中膈減積手術(septal reduction therapy)，其包含心肌切除術(septal myectomy)和酒精燒灼術(alcohol septal ablation)以減少左心室中膈厚度來改善左心室出口阻塞和不對稱性二尖瓣逆流。酒精燒灼術和心肌切除術的預後幾乎相同，唯獨術後房室傳導阻滯(atrioventricular block)機率較高，需後續永久性心律調節器使用，但其傷口較小且術後恢復較快，過去只使用於年紀較大或合併症較多的病人，近年的研究顯示年輕族群的肥厚性心肌病變病人接受酒精燒灼術與老年族群相比有較佳的存活率、心臟衰竭症狀改善及較低的永久性心律調節器使用率。因此較低侵入性的酒精燒灼術在未來可能是肥厚性心肌病變的第一線侵入性治療。心臟超音波顯影劑可於酒精燒灼術中輔助定位哪一條血管供應基部心室中膈(basal septum)的血流，有時候左前降支冠狀動脈的第一隔分支(first septal branch)不一定供應基部心室中膈，若貿然注射酒精會造成不必要的心肌損傷，增加房室傳導阻滯的機率，若能於術中使用心臟超音波顯影劑即可精準定位供應基部心室中膈的血管(如



圖二：(左)Apical 4 chamber view 無法診斷是否為apical hypertrophy。(右)注射心臟超音波顯影劑後明顯呈現apical hypertrophy。LV：left ventricle



圖三：(上)Parasternal long axis view 顯示 basal septum enhancement (arrow)。(下)Parasternal short axis view 顯示 basal septum enhancement (arrow)。LV：left ventricle, RV：right ventricle, AO: ascending aorta, LA: left atrium

圖三)，以減少酒精的使用量，避免永久性心律調節器使用。

結論

心臟超音波顯影劑的使

用對於肥厚性心肌病變能改善心肌內膜顯影不佳來增加診斷的準確度，於治療方面可以精準定位供應基部心室中隔的血管，以達到減少酒

精用量、減少心肌損傷和降低永久性心律調節器使用率。

Reference

1. Maron, B. J., Gardin, J. M., Flack, J. M., et al. (1995). Prevalence of Hypertrophic Cardiomyopathy in a General Population of Young Adults. *Circulation*, 92(4), 785–789.
2. Correction to: 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. (2020). *Circulation*, 142(25).
3. Singh, K., Qutub, M., Carson, K., et al. (2015). A meta analysis of current status of alcohol septal ablation and surgical myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 88(1), 107–115.
4. Liebrechts, M., Faber, L., Jensen, M. K., et al. (2017). Outcomes of Alcohol Septal Ablation in Younger Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC: Cardiovascular Interventions*, 10(11), 1134–1143.
5. G. Rigopoulos, A., & Seggewiss, H. (2016). Twenty Years of Alcohol Septal Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Current Cardiology Reviews*, 12(4), 285–296.